Aus dem Kinderspital zu Basel
Vorsteher: Prof. Dr. Emil Wieland

BEITRÄGE ZUR SYMPTOMATOLOGIE DER KLEINHIRNERKRANKUNGEN

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

DER

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT

DER UNIVERSITÄT BASEL

VORGELEGT VON

ERICH ZIMMERLI
PRAKTISCHEM ARZT
VON OFTRINGEN (AARGAU)

Sonderdruck aus der Deutschen Zeitschrift für Nervenheilkunde,
76. Band, 5./6. Heft.

LEIPZIG
VERLAG VON F. C. W. VOGEL
1923

Aus dem Kinderspital zu Basel
Vorsteher: Prof. Dr. Emil Wieland

BEITRÄGE ZUR SYMPTOMATOLOGIE DER KLEINHIRNERKRANKUNGEN

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

DER

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT

DER UNIVERSITÄT BASEL

VORGELEGT VON

ERICH ZIMMERLI
PRAKTISCHEM ARZT
VON OFTRINGEN (AARGAU)

Sonderdruck aus der Deutschen Zeitschrift für Nervenheilkunde,
76. Band, 5./6. Heft.

LEIPZIG
VERLAG VON F. C. W. VOGEL
1923

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Druck von August Pries in Leipzig.

Den Anlaß zu den folgenden Bemerkungen zur Kleinhirnsymptomatologie gab mir die klinische Beobachtung eines Kleinhirnglioms bei einem zwölfjährigen Mädchen im Basler Kinderspital. Der Fall verdient dadurch ein gewisses Interesse, daß die Symptome lange Zeit keinen Tumor diagnostizieren ließen; erst bestand, um das Wesentliche kurz vorauszuschicken, ein halbes Jahr lang nur das Bild einer Chorea minor, dann wich es allmählich dem der Zerebellarataxie, und erst nach anderhalb Jahren setzten dann plötzlich Hirndruckerscheinungen ein, die bald zum Tode führten.

Ich glaube nun, die Krankengeschichte, die ursprünglich unter der Voraussetzung einer Hérédoataxie cérébelleuse aufgezeichnet wurde, unverändert und unverkürzt widergeben zu sollen, wenn auch der Krankengeschichte eines Tumor cerebelli nicht die gleiche Bedeutung zukommen mag; einmal des Grundsatzes wegen, daß man aufgezeichnete Beobachtungen später nicht mehr ändern, sondern höchstens nachtragend berichtigen soll, dann aber auch, weil man nie weiß, welche Einzelheiten, die heute belanglos erscheinen, für spätere induktive Forschungen und statistische Zusammenstellungen wertvoll werden können.

Ich habe die angenehme Pflicht, meinem verehrten Lehrer, Herrn Prof. Dr. E. Wieland, für die Betrauung mit dem Falle und für das Interesse, das er meiner Arbeit entgegengebracht hat, meinen ergebenen Dank zu erstatten.

Anamnese: Die Mutter der Patientin hält sich in einer süddeutschen Stadt auf und war für mich leider nur schriftlich erreichbar. Sie hat eine regelmäßige, anscheinend geläufige Handschrift, schreibt orthographisch und grammatikalisch ganz fehlerfrei und drückt sich klar aus. Mit Frage-

bogen waren folgende Angaben von ihr zu erhalten: Sie ist in einem Gasthof angestellt, hält sich für geistig und körperlich ganz gesund, hat keine schweren Krankheiten durchgemacht, nie Veitstanz, Gesichtszucken oder ähnliches gehabt. Ihr Großvater hat an fallendem Weh gelitten, sonst weiß sie von keinen Nervenkrankheiten in der Familie zu berichten. Mehrere Fälle von Phthise in der Aszendenz. Sie war bei der Geburt unserer Patientin 24 Jahre alt. Während der Schwangerschaft fühlte sie sich sehr wohl, doch verließ sie der Vater des Kindes im fünften Schwangerschaftsmonat, worunter sie schwer litt. Der Vater war zur Zeit der Zeugung 28 Jahre alt, Akademiker; er machte ihr geistig und körperlich einen völlig normalen Eindruck. Von Krankheiten in seiner Familie weiß sie gar nichts. Sie hält es für ausgeschlossen, daß er mit ihr blutsverwandt war. Ob er viel trank, kann sie nicht sagen; während der ersten Zeit ihrer Schwangerschaft war sie ab und zu mit ihm im Café, sie selbst trank während der Schwangerschaft „Bier sowie Wein, aber nicht übermäßig". Von geschlechtlichen Ansteckungen hat sie weder an sich noch an ihm je etwas bemerkt, doch stellte sich schon in den ersten Tagen nach der normal verlaufenen Geburt beim Kinde ein Augenleiden ein, und die Amme sagte sofort, der Vater müsse krank gewesen sein. Das Kind Lola mußte 3 Wochen in der Augenklinik behandelt werden.

Darauf wurde es von Pflegeltern zur Erziehung angenommen; diese sind mit den Eltern nicht verwandt. Sie machen über die weitere Entwicklung folgende Angaben: Mit 1 Jahr lernte Lola gehen, hatte mit 2 bis 3 Jahren Masern, dann Keuchhusten, dann keine Kinderkrankheiten mehr; wurde nie geimpft; entwickelte sich sehr kräftig und war auch stärker als der um 2 Jahre ältere Sohn der Pflegeltern.

Im Alter von 10 Jahren wurde es etwas schwieriger zu erziehen, es zeigte sich eigensinnig, störrisch und launisch. Die Pflegeltern betrachteten das als Erbteil seiner Mutter, die sie im Charakter ebenfalls als eigensinnig und wankelmütig, daneben auch als gutherzig und intelligent schildern. Immerhin glauben sie, die Veränderung Lolas habe ihnen schon damals manchmal etwas krankhaft geschienen. Die Schulnoten waren durchwegs gut bis sehr gut. — Im August 1920, also mit 10 Jahren, ging das Kind ins Ferienheim Waidli (Kanton Schwyz). Dort erkrankte es an Blinddarmentzündung und kam ins Basler Bürgerspital, ohne jedoch operiert zu werden. In der Krankengeschichte der chirurgischen Abteilung ist nur der Lokalstatus genauer beschrieben. Von den Reflexen wird nichts Besonderes erwähnt, überhaupt finden sich keine Angaben, die auf eine Störung des Nervensystems hinweisen könnten. Im Harn wurde viel Azeton gefunden, doch ist nicht gesagt, ob das Kind überhaupt Nahrung aufgenommen hat. Eine Narkose wurde nicht vorgenommen, auch findet sich keine Medikation verzeichnet. Die Pflegeltern geben nun weiter an, daß Lola nicht nur abgemagert heimgekommen sei, sondern daß ihnen auch eine gewisse Steifheit der Beine aufgefallen sei. Es fiel aber nie um, schwankte auch nicht. Als es nun im Herbst wieder zur Schule ging, bekam es Schwierigkeiten wegen der Handschrift. Doch war es in Diktatschreiben, Aufsatz und

französischer Sprache den andern voraus. Die Schrift wurde aber so zitterig, daß es am 15. Dezember aus der Schule trat. Zu Hause verschüttete es beim Essen die Suppe. Der Arzt sagte der Pflegmutter, es handle sich um Veitstanz und verordnete Bettruhe. Auf genaues Befragen erklärt der Pflegvater wörtlich: „Wenn der Arm ruhig auf dem Tische lag, bemerkte man nichts, aber wenn es ihn frei heben wollte, gab es Zuckungen". Grimassenschneiden haben die Pflegeltern nie beobachtet. — Im Frühling darauf ging das Kind für zwei Monate in die Basler Kinderheilstätte Langenbruck. Dort erkrankte es wieder an Blinddarmentzündung, wurde ins Basler Kinderspital eingewiesen, operiert und ging später nochmals 10 Wochen nach Langenbruck (Pfingsten 1921, 11 Jahre alt). In der Krankengeschichte von Langenbruck ist die Diagnose Chorea minor aufgeschrieben. Es wurde Sol. Fowleri verordnet. Als Lola jetzt wieder heimkam, fiel den Pflegeltern das starke Schwanken auf, das vorher gar nicht vorhanden gewesen war. Es stieß sich beim Gehen in der Wohnung an Möbelkanten, fiel manchmal hin und wurde nach 6 Wochen ins Kinderspital gebracht. Einweisungsdiagnose: Chorea minor.

Das Kind hat selten einmal das Bett genäßt; nachts schlief es die letzten Jahre spät ein, wurde oft noch wach getroffen, wenn die Pflegeltern abends 11 Uhr ins Zimmer traten. Die Pflegmutter glaubt, seine Phantasie hätte es am Einschlafen gehindert; es gab ihr selbst einmal zu, daß es sich in solchen Stunden „Bildchen vormale". Doch ist nichts Näheres über den Inhalt dieser Wachträume zu ermitteln. — Es hat nie epileptische Anfälle gehabt. Ab und zu brach es einmal, ohne daß sich immer ein Grund dafür finden ließ.

Das Kind selbst behauptet, nie Schwindelanfälle gehabt zu haben. Dagegen bekomme es, wie es mehrmals fest und übereinstimmend angab. Schwindelgefühl, wenn es den tief auf die Brust gesenkten Kopf plötzlich aufwerfe. Es kann aber das Schwindelgefühl nicht näher präzisieren, um Drehschwindel scheint es sich nicht zu handeln. — Über den Beginn des Schwankens gibt es folgendes an: Beim ersten Langenbrucker Aufenthalt mußte es den ganzen Tag liegen, beim zweiten Aufenthalt nach der Operation nur noch 2 Stunden täglich. Da sei es einmal von den andern Mädchen ausgelacht worden, weil es schwankte, worüber es sich so betrübte, daß jene wegen des Spottens bestraft wurden. Danach dürfen wir den Beginn des Schwankens mit Sicherheit auf die Zeit um Pfingsten 1921 und auf das Alter von 11 Jahren verlegen.

Status praesens. (Dezember 1921.) Karoline Emmr . . ., 11¾ Jahre alt. Blondes Mädchen, groß und proportioniert gewachsen (146 cm). Muskulatur überall kräftig ausgebildet, Ernährungszustand gut. Haut von gesunder Farbe, gut pigmentiert, ohne Naevi. Appendektomienarbe am Rande des rechten Rectus. Palmae und Plantae meist etwas feucht, sonst keine Besonderheiten der Schweißsekretion. Sichtbare Schleimhäute gut durchblutet, Skleren weiß.

Skelett kräftig entwickelt, Gelenke frei. 26 Zähne vorhanden, 2 kariös; die oberen Schneidezähne etwas unregelmäßig gestellt, Rand der Zähne

überall scharf und gerade, keine feinen Kerben oder groben Einbuchtungen. Harter Gaumen von mittlerer Wölbung.

Schädeldach überall glatt, indolent. Die seitliche Röntgenaufnahme des Schädels zeigt normale Verhältnisse, besonders ist die hintere Schädelgrube, verglichen mit zwölf Schädelaufnahmen dieses Alters aus dem Röntgenarchiv des Basler Bürgerspitals, weder besonders flach, noch ist die Knochenwand verdickt.

Extremitätenknochen gerade, Kanten scharf, keine periostalen Auflagerungen fühlbar. Fußskelett schlank, Wölbung mittelstark. Beim Sohlenabdruck auf berußtem Papier normale Figur; lateraler Fußrand gerade verlaufend, keine Andeutung von Pes excavatus. Die Wirbelsäule kann aktiv gut gestreckt werden, doch besteht beim gewöhnlichen Sitzen eine beträchtliche kyphotische Haltung der unteren Thorakal- und der Lendenwirbelsäule, ohne seitliche Verbiegung. Wirbeldorne überall einfach, nirgends Andeutungen einer Rhachischise, auch auf der Röntgenplatte nicht. Thorax symmetrisch, epigastrischer Winkel größer als ein rechter; kein Rosenkranz, Zwerchfellfurche besonders links deutlich sichtbar.

Brustorgane perkussorisch überall in normalen Grenzen. Atmung kostoabdominal, symmetrisch. Lungenschall überall laut, Atmungsgeräusch vesikulär, ohne Nebengeräusche. Herztöne rein, Aktion regelmäßig. Puls gut gespannt und gut gefüllt, Frequenz im Durchschnitt um 110. Blutdruck im Durchschnitt um 105 mm nach Riva-Rocci.

Abdomen in normaler Vorwölbung, Nabel eingezogen. Nirgends abnorm druckempfindlich, doch verhindern die lebhaften Reflexe der Bauchmuskeln eine tiefere Palpation. Leber und Milz perkussorisch nicht vergrößert. Untere Pole der Nieren beiderseits bimanuell tastbar, indolent.

Leichte Struma diffusa mollis, unterer Halsumfang 32 cm. Lymphdrüsen nirgends vergrößert, nirgends derb oder druckempfindlich. Tonsillen stark vorspringend, besonders rechts, nicht gerötet, ohne Pfröpfe. Mammae dem Alter entsprechend, Genitalien äußerlich ohne Besonderheiten, Pubes und Achselhaare angedeutet.

Urin ohne jede pathologische Beimengung, immer in jeder Beziehung normal befunden.

Der Blutstatus gab in zwei verschiedenen Aufnahmen (Dezember und Januar) fast kongruente, etwas hohe Werte für das erythropoetische System bei normalen Verhältnissen der weißen Blutkörperchen. Durchschnittszahlen aus beiden Untersuchungen: Hämoglobin nach Sahli 83/70. Erythrocyten 5 620 000, Färbeindex 1,0 (5 Mill. als Norm gesetzt). Die Auszählung des Blutbildes zeigt unter 1000 Zellen 2,6% Eosinophile und im übrigen normale Werte.

Wassermann im Blut und im Liquor negativ. Weitere Untersuchung des Liquors gibt keine Besonderheiten. Der Lumbaldruck ist bei horizontaler Lage gleich null, es geht nur langsam tropfenweise Flüssigkeit ab.

Pirquet und Mantoux schwach positiv.

Muskel- und Nervensystem, Psyche.

Der Tonus der Muskulatur ist an symmetrischen Stellen beider Seiten gleich. Er ist am Stamm und an den Armen palpatorisch um ein Geringes herabgesetzt im Vergleiche zu mehreren gleichaltrigen Mädchen. Besonders deutlich ist die Herabsetzung in den obern Partien des Rückens und an der Nackenmuskulatur, durch die hindurch der palpierende Finger leicht die oberen Halswirbel abtasten kann. An den unteren Extremitäten und am Bauche ist palpatorisch keine Herabsetzung des Tonus nachweisbar.

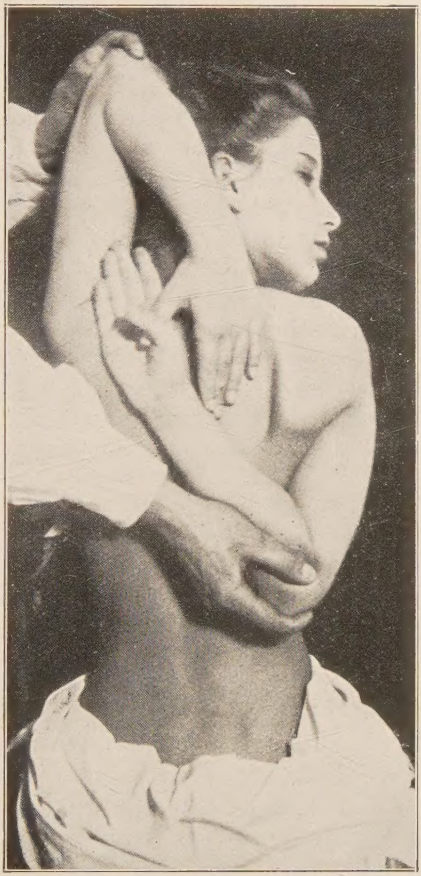

Fig. 1.

Die beigegebene Momentaufnahme zeigt die Patientin in einer Stellung, die man mühelos zustandebringt, ohne dem Kinde im geringsten weh zu tun. Sie stellt freilich nicht jene extreme Exkursionsfähigkeit dar, die wir etwa von kleinen Rhachitikern kennen, und wer die gewöhnliche ausgiebige Beweglichkeit der kindlichen Gelenke im Auge behält, der wird vielleicht die abgebildete Stellung gar nicht als pathologisch ansehen. Indessen habe ich bei zahlreichen Versuchen gefunden, daß gleichaltrige und auch bedeutend jüngere Kinder eine Verrenkung der Arme nie bis zu diesem Grade zulassen, auf jeden Fall nicht mit dieser völligen Widerstandslosigkeit. Auch die Beweglichkeit im Atlantoepistrophealgelenk ist erhöht: Der Kopf kann aus der Medianebene leicht um 120° nach einer Seite rotiert werden. Sitzt die Patientin mit gestreckten Beinen im Bett, so kann sie sich mühelos, mit leidlich geradem Rücken, so nach vorn legen, daß die Brust auf den Knien und das Gesicht auf den Unterschenkeln aufliegt.

Die elektrische Untersuchung ergibt mit dem galvanischen und mit dem faradischen Strom überall normale Reizwerte.

Olfactorius ohne nachweisbare Störung. Am Geruch werden sofort

erkannt die Olea Anisi, Menthae, Terebinthinae und Olivarum. Trigeminus-Geruchsreflex auf Ammoniak lebhaft.

Augen blaugrau, beiderseits gleich weit offen. (Über den Nystagmus siehe später.) Pupillen gleich, ziemlich weit. Reaktion auf Akkommodation und auf Licht direkt und konsensuell prompt. Kein Hippus. Gesichtsfeld bei roher Prüfung nicht eingeschränkt. Farbensinn bei Prüfung mit den Stillingschen Tafeln gut ausgebildet. Fundus: beiderseits kleiner Konus nach unten, Myopie 4 D., sonst keine Besonderheiten, keine Stauungsanzeichen. Augenbewegungen abgesehen vom Nystagmus frei. Augenachsen parallel, höchstens besteht vielleicht Heterophorie, was bei der beständigen nystaktischen Unruhe der Bulbi schwer sicherzustellen ist. Der rechte Bulbus scheint manchmal etwas nasalwärts abzuweichen, besonders beim Blick nach oben.

Austrittsstellen der sensiblen Trigeminusäste nicht druckempfindlich, Sensibilität überall gut, Konjunktivalreflex vorhanden. Geschmack ohne nachweisbare Störung. Die vier üblichen Qualitäten werden in hohen Verdünnungen überall prompt erkannt. Masseterreflex positiv.

Im Facialisgebiet eine geringe Asymmetrie der untern Gesichtshälfte. Der linke Mundwinkel steht etwas weiter zurück als der rechte, wird auch bei Bewegungen etwas mehr nach unten gezogen. Lidschluss beiderseits gleich fest.

Äußeres Ohr gut geformt, Läppchen nicht verwachsen. Mastoide nicht druckempfindlich. Die Untersuchung von Cochlearis und Vestibularis hat Herr Prof. Oppikofer von der hiesigen Otologischen Klinik gütigst übernommen, welche Freundlichkeit ich auch an dieser Stelle ergeben verdanken möchte.

A. Nervus cochlearis.

Trommelfelle: beiderseits ohne Besonderheiten.

Hörweite für Flüstersprache rechts und links 2000 cm für alle Zahlen außer der Zahl 100.

B. Nervus vestibularis.

I. Prüfung der spontanen Erscheinungen:

1. Spontaner Nystagmus (Distanz des fixierten Fingers mehr als 1 m!)
   a) bei Blick nach rechts: horizontaler, grobschlägiger Nystagmus.
      bei Blick nach links: kein Nystagmus.
   b) bei Blick nach oben: vertikaler Nystagmus, 76 in der Minute.
      bei Blick nach unten: kein Nystagmus.
2. Statische Ataxie.
   a) bei Kopf geradeaus: Fallneigung vorwiegend nach hinten.
   b) bei Kopf nach rechts und links gedreht: Fallneigung ebenfalls nach hinten.

3. Spontanes Zeigen, geprüft im Schultergelenk.
   a) von unten nach oben: in beiden Armen richtig.
   b) bei Zeigen parallel zum Boden: in beiden Armen richtig.

II. Zeigereaktion nach Bárány, geprüft im Schultergelenk nach Einspritzen von kaltem Wasser.

1. Kaltes Wasser (20°) ins rechte Ohr: grobschläger horizontaler Nystagmus nach der entgegengesetzten Seite bereits nach 30 Sekunden.

   Prüfung der Zeigereaktion: Abweichen des rechten Armes bei Zeigen von unten nach oben um 1 cm nach rechts, linker Arm richtig zeigend.

   Sofort Prüfung der Fallrichtung bei verschiedenen Kopfhaltungen: immer Fallen nach hinten.

   Bei Kopfvornüberhalten: Umdrehen des Nystagmus und Umdrehen der Zeigereaktion, indem der rechte Arm richtig zeigt, der linke Arm 1cm nach links abweicht. Bei Drehung des Kopfes um 90° nach rechts: Abweichen beider Arme nach oben um etwa 1 cm.

2. Kaltes Wasser (20°) ins linke Ohr: grobschlägiger horizontaler Nystagmus nach der entgegengesetzten Seite bereits nach 30 Sekunden, bei Prüfung Blick gradeaus.

   Zeigereaktion ergibt, wie auf der andern Seite, normales Resultat.

   Fallrichtung bei verschiedenen Kopfstellungen immer nach hinten.

So weit die spezialistische Untersuchung.

Schluckakt ungestört. Weicher Gaumen symmetrisch. Gaumenreflex prompt.

Die Sprache ist deutlich verlangsamt; gleichaltrige und jüngere Mitpatienten des nämlichen Saales zählen in 10 Sekunden fehlerfrei auf 25 bis 27, unsere Patientin kommt nur auf 16 bis 18. Der Stimmfall ist monoton, der Rhythmus leidet dadurch, daß die Wörter ab und zu durch kleine Pausen entzweigehackt werden. Die Dynamik scheint nicht gestört, die Artikulation ist tadellos. Das ganze Alphabet wird fehlerfrei hergesagt; Testworte wie Infanteriesoldat, Kavalleriegeneral, Meßwechsel, dritte Domtreppe werden aufs erste Mal richtig nachgesprochen. Der Gesang ist rein. Kehlkopfbefund normal (Prof. Oppikofer).

Die Zunge wird gerade und ohne Tremor herausgestreckt.

Autonome Systeme ohne nachweisbare Abweichungen. Adrenalinreaktion am Auge nach Loewi negativ. Okulokardialer Druckreflex nach Aschner bei gewöhnlicher Atmung positiv mit einer Latenz von 4—6 Sekunden. Dermographische Phänomene normal.

Die Oberflächensensibilität des Körpers wurde mehrmals geprüft und hat nie die geringste Störung in der Tast-, Temperatur- oder Schmerzempfindung gezeigt. Auf die Haut gezeichnete Zahlen und Buchstaben werden gut erkannt, ebenso ist die Stereognosie gut. Keine Ausfälle in der

Tiefensensibilität nachweisbar. Pallästhesie gut. Zahlen, die man bei verbundenen Augen mit den kleinen oder größeren Gliedern der Patientin in der Luft beschreibt, werden leicht erkannt. Auch die Herabsetzung der Fähigkeit im Gewichtschätzen ist hier schwer nachzuweisen. Bei Belastung mit 300 g wird ein Plus oder Minus von 50 g noch als Differenz empfunden, ± 20 g nicht mehr. Ebenso schätzt die Patientin richtig ein, ob eine Literflasche Wasser zu einem, zu zwei, zu drei Vierteln oder vollständig gefüllt ist. Eine genauere Prüfung des Gewichtssinnes nach dem Vorgehen von Lotmar scheiterte leider schon an der ungenügenden Aufmerksamkeit des Mädchens. Zudem wäre auch ein positiver Ausfall im Sinne Lotmars kaum zu verwerten gewesen, weil er bei der Rechtshändigkeit der Patientin und bei der vermutlich schwereren Läsion auf der rechten Seite von der Weberschen Regel überdeckt worden wäre, daß schon normalerweise Rechtshänder links und Linkshänder rechts überschätzen.

Romberg ist negativ, wenn er auch bei der starken statischen Ataxie leicht vorgetäuscht wird.

Die Orientierung im Raume ist ebenfalls kaum gestört. Hebt man das Kind mit verbundenen Augen horizontal aus dem Bett und dreht sich mit ihm um einen oder zwei rechte Winkel, so bleibt es während dieser Stellungsdrehungen noch orientiert, und bei Weiterführen des Versuches versagt die Orientierung nicht früher als bei nervengesunden Gleichaltrigen. Auf einem kleinen Drehstuhle um Viertel- und halbe Kreise gedreht, erweisen sich auch Erwachsene unserer Patientin in der Orientierung nur wenig überlegen, Gleichaltrige gar nicht.

Die Motilität zeigt zunächst die spontanen choreiformen Bewegungen. Bald spannen sich die Kopfnicker und das Gesicht wendet sich zur Seite oder der Nacken wird eingezogen, bald wird der meist offen gehaltene Mund mit einem Ruck geschlossen, dann macht die Schulter jene charakteristische Bewegung, oder ein Bein wird angezogen und wieder sinken gelassen. In der Minute erfolgen etwa 2 bis 3 solcher Schübe. Lola scheint sich bei jeder Bewegung genau klar zu sein, ob sie willkürlich oder unwillkürlich war; die unwillkürlichen empfindet es weiter nicht störend, ist aber auch nicht imstande, sie zu unterdrücken. Nur im tiefen Schlafe liegt der Körper völlig ruhig.

Die rohe Kraft ist nicht vermindert. Die Faust preßt rechts mit 13 kg, links mit 10.

Bauchdecken- und Fußsohlenreflexe sehr lebhaft, kein Babinski. Patellarreflexe beiderseits meist sehr lebhaft, doch ohne Vergrößerung der reflexogenen Zone; rechts zuweilen etwas lebhafter als links. Gordonscher tonischer Reflex positiv, wenigstens bleibt das Lig. patellae nach dem Schlag einen Augenblick gespannt; eher rechts als links. Kein Patellarklonus. Adduktorenreflex sehr schwach oder fehlend. Oppenheimscher Reflex und Gordonscher Wadendruckreflex immer negativ, Strümpellsches Tibialisphänomen ebenfalls. Verkürzungsreflex nach Wertheim-Salomonson im Tibialis anterior und im Gastrocnemius negativ. Achillessehnenreflexe lebhaft. Bingscher Reflex meist positiv, oft weniger von den

Sehnen in der Gelenklinie als vom Periost auslösbar. Bei der einen Untersuchung erstreckte sich die reflexogene Zone auf der vorderen Tibiafläche 12 cm aufwärts, ferner über den ganzen Malleol. extern. und über die untern 5 cm der Fibulakante; auf beiden Seiten gleich. Fußklonus angedeutet, meist erst nach mehreren Versuchen schwach vorhanden. Mendel-Bechterew meist negativ, zuweilen Fächerstellung. Rossolimo immer negativ.

Sehnen- und Periostreflexe des Armes schwach. (Réflexe palmo-mentonnier (Marinesco-Rodovici, Lit. 54) negativ.)

Freies Stehen macht große Schwierigkeiten; das Mädchen schwankt bald so stark, daß es ohne fremde Hilfe hinfallen würde. Das Schwanken geschieht nicht nach einer bestimmten Richtung oder Regel, nur beginnt es meist mit einer nach hinten gerichteten Exkursion. Durch Augenschluß wird es nicht vermehrt, dagegen nimmt es überhaupt nach kurzem Stehen rasch zu, und die Patientin klagt bald über Müdigkeit. Der Kopf ist beim Stehen etwas in den Nacken geworfen, so daß eine eigentümliche, hochmütige Haltung entsteht.

Zum Gehen benützt die Patientin die Betten und sonstigen Möbel, an denen sie sich mit leidlichem Geschick fortbewegt. Sie geht nie an den beiden Stöcken, die ihr zur Verfügung stehen, weil die Ataxie der Arme ein solches Hilfsmittel hinfällig macht. Ohne fremde Hilfe geht sie langsam, zögernd, stark schwankend, mit gespreizten Beinen, ohne jede Spastizität, ohne Schleudern und meist auch ohne eigentliches Stampfen nach Art der Tabiker. Mit dem Gange des Betrunkenen hat der unserer Patientin das Schwanken des Rumpfes, die Ungleichmäßigkeit in Schrittlänge und Schrittrhythmus gemein; dagegen fehlt jede Spur jenes typischen, vehementen Hinsegelns, das den alkoholisch berauschten mit vielen kleinen Schritten auf die eine oder andere Seite aus seiner Richtung wirft. Lola behält ihre Richtung im groben immer korrekt bei, in dieser Hinsicht ist die verbreitete Bezeichnung „Démarche de l'ivresse" (Duchenne de Boulogne) kein ganz treffender Vergleich.

Die Strecksehnen der Zehen springen mäßig stark vor, besonders bei jener Phase des Schrittes, wo das Bein nach vorn geschwungen wird. Dabei zuweilen auch starke Dorsalflexion der Großzehen, besonders der rechten; beim Abstellen des Fußes verschwindet die Dorsalflexion sofort.

Beim Gehen mit verbundenen Augen wird die Richtung ziemlich gut beibehalten. Abweichungen kommen vor, und zwar immer nach rechts, doch sind sie so klein, daß sich das Pathologische an ihnen wohl nur durch die Gleichsinnigkeit verrät.

Der Hacken-Knie-Versuch wird beiderseits ataktisch ausgeführt, mit geschlossenen Augen nicht schlechter als mit offenen. Feinere rhythmische Bewegungen fehlen dabei, es sind nur die groben Schwankungen der Ataxie vorhanden.

Die Arme zeigen oft eine charakteristische Lage, z. B. wenn das Kind im Bette stickt. Die Oberarme werden eng am Körper gehalten, die Vorderarme liegen bis zum Handgelenk auf der Bettdecke, und fast nur die Finger bewegen sich mit einer leichten Ungeschicktheit, die schwer zu definieren ist. Das Gestickte sieht nicht übel aus.

Keine dyspraktischen Störungen.

Der Finger wird ataktisch an die Nase geführt, doch zeigt sich kein eigentlicher Intentionstremor. Die Bewegung geschieht nur nicht in gleichmäßigem Bogen wie beim Gesunden, sondern der Finger beschreibt einen Weg, der sich in zwei, drei Strecken von verschiedener Richtung zerlegen läßt, als würde die Richtung nicht sofort gefunden und müßte unterwegs mehrmals frisch gesucht werden. Wenige tremorartige Oszillationen sind freilich manchmal — aber nicht immer — aufgesetzt, aber sehr undeutlich, in ganz flachen Wellen und besonders ohne Zunahme gegen das Ende der Bewegung. — Ein Glas Wasser wird spontan mit beiden Händen gefaßt. Muß es mit einer Hand angesetzt werden, so wird gleichfalls der geknickte Weg beschrieben, doch ohne auffälliges Schütteln; das Glas kann ziemlich hoch gefüllt sein, ohne daß ein Tropfen ausgeschüttet wird. Keine Differenzen in dieser spontanen Motilität, wenn der Arm die Stellung zum Körper ändert (Söderbergh, 79).

Die Schrift ist stark verzittert, doch finden sich auch vereinzelte saubere Buchstaben eingestreut; jeder Buchstabe hat seine eigene Höhe und Richtung, dazu kommen ab und zu unregelmäßige Schnörkel und ausfahrende Striche als Ausdruck der choreiformen Schübe. Es wird nirgends ein Buchstabe ausgelassen, Orthographie korrekt.

Soll ein Gegenstand gefaßt werden, so zeigt sich manchmal sehr schön das Phänomen, das man schon mit dem Raubvogel verglichen hat, der erst über der Beute kreist und dann plötzlich niederstößt: die Hand beschreibt einen mehr oder weniger horizontalen, eckigen Bogen über dem Gegenstande und greift dann plötzlich mit einiger Sicherheit hin.

Das hypotonische Widerstandsphänomen nach Stewart und Holmes ist besonders rechts vorhanden. Der Arm schlägt beim Loslassen gegen die Schulter zurück, und der Rückstoß des Gesunden fehlt hier ganz. Unser Fall zeigt auch in den Beinen die analoge Erscheinung. Sitzt das Kind auf einem Stuhl, hält man ihm einen Knöchel beim Stuhlbein fest, fordert es auf, das Bein zu strecken und läßt nun plötzlich den Knöchel fahren, so bemerkt man, daß zwar der Unterschenkel nicht etwa maßlos ausgeschleudert wird, daß aber die Bewegung viel mehr ausebbt und ein Rückschlag kaum angedeutet wird, statt daß sie brüsk angehalten und in eine entgegengesetzte gekehrt wird, wie das bei andern Kindern dieses Alters geschieht.

Die Adiadochokinesie ist besonders bei den Pro- und Supinationsbewegungen der Hand deutlich. Bei geschickten Gleichhaltrigen sind hier die Oszillationen schon nicht mehr zu zählen, unsere Patientin liefert 6 Drehungen in 5 Sekunden. Im Atlantoepistrophealgelenk ist die Adiadochokinesie nicht nachweisbar, feines Kopfschütteln ist ordentlich schnell möglich. Wenn das Mädchen mit den Fingern trommeln will, so erfolgen die Bewegungen nicht nur viel langsamer, als bei normalen Kindern, sondern außer der Adiadochokinesie zeigt sich auch noch die Inkoordination dadurch, daß keine Reihenfolge eingehalten wird. Während beim Gesunden die Bewegung regelmäßig vom kleinen Finger radialwärts durchschreitet und immer vom kleinen Finger wieder frisch aufgenommen wird, setzt Lola

die Finger völlig regellos auf und hat es auch bei mehrwöchiger Übung zu keiner bessern Leistung als beim allerersten Versuche gebracht.

Die Katalepsie in den Beinen nach Babinski ist nicht nachzuweisen. Nach ihm werden in manchen Fällen die Beine auffallend still gehalten, wenn der Patient, auf dem Rücken liegend, die Schenkel gespreizt in die Luft streckt und die Knie rechtwinklig gebeugt hält, so daß die Unterschenkel wagrecht stehen. Unsere Patientin ermüdet sofort in dieser Stellung und läßt die Beine sinken, abgesehen von den choreiformen Bewegungen, die eine wirklich ruhige Haltung ohnedies nicht zuließen. Richtet sie sich zum Sitzen auf, so bleiben die Beine liegen; Mitbewegung im Sinne von Babinski fehlt. Soll sie aus der Rückenlage den Fuß zu einem Gegenstande aufheben, so hebt sich sofort das ganze Bein; auch hier ist die asynergische, zweizeitige Bewegung jenes Autors nicht vorhanden, nur verfehlt der Fuß das Ziel entsprechend der Ataxie. Fängt sie an zu gehen, so wird der Schwerpunkt sofort gut nach vorn geschoben; Vorauseilen der Beine habe ich ebenfalls nie erhalten.

Die Psyche ist vom Krankheitsprozeß nicht ergriffen. Der Affektzustand ist freilich etwas schwankend; meist ist das Mädchen heiter, gutmütig und willig, andere Male ohne ersichtlichen Beweggrund bei der Untersuchung renitent. Im Spiel mit den andern Kindern kann es ausgelassen sein, an andern Tagen wieder entlockt ihm ein sehr kleiner Kummer Tränen. Indessen scheinen mir die Schwankungen nicht aus der Variationsbreite des Normalen zu fallen, und die Pflegeltern haben wohl recht, sie als Erbteil der gleichfalls labilen Mutter aufzufassen. Auf dem Gebiete der Strebungen findet sich nichts Erwähnenswertes. Der Intellekt entspricht durchaus dem Alter. Mangelhaft ist die Tenazität, dagegen wird alles gut verarbeitet und gut im Gedächtnis behalten. Das Kind erzählt z. B. die Äsopische Fabel vom Esel, der erst mit Salz und dann mit Schwämmen beladen wird (vgl. Bleuler, Lehrbuch d. Psych., S. 135), nach 3 Wochen vollständig und klar im Zusammenhang wieder. Die Moral sei, man solle andern nicht zu Leide leben.

Der Verlauf zeigte in den drei Monaten zunächst eine sichere Besserung der choreiformen Bewegungen, die etwa zwei Monate nach Aufnahme des Status im Gesamtbilde schon so zurückgetreten waren, daß sie wohl einer flüchtigen Beobachtung hätten entgehen mögen. Der schwankende Gang veränderte sich kaum, höchstens bemerkte man später beim Gehen ein leichtes Überneigen nach rechts, das mir vorher nie aufgefallen war. Die Sprache blieb gleich. Die Schrift wurde noch schlechter und zeigte bald eine eigentümliche neue Störung. Wenn das Mädchen auf unliniertem Papier schrieb, so geriet es dabei bald schief aufwärts, zog man ihm dagegen einen Bleistiftstrich, so ging zwar auch wieder jeder nächste Buchstabe

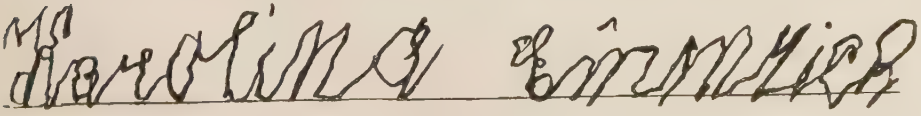

Fig. 2.

etwas höher hinauf, wurde aber immer wieder nach unten bis auf den Strich gezogen, so daß das Wort nach rechts hin mit immer höheren Zeichen geschrieben wurde, bis das Kind die Störung bemerkte und mit einem Male berichtigte, worauf das Crescendo von neuem begann. Ich werde auf die Erscheinung später noch eingehen. — Ab und zu brach die Patientin nach den Mahlzeiten, ohne daß ihr eigentlich übel gewesen wäre. Zweimal fiel sie aus sitzender Haltung aus dem Bett, beidemal nach rechts. Einmal hatte sie mit zahlreichen Mitpatienten Grippe, war nach 3 Tagen wieder fieberfrei, hatte aber im Anschluß daran noch ein paar Tage Kopfweh. Nach einer Lumbalpunktion ebenfalls einen Tag Kopfweh und Brechen. Das Kopfweh wurde immer in die Stirne lokalisiert. Über eine geringe Veränderung der Zeigereaktion siehe in der Epikrise. Im übrigen sind alle wesentlichen Züge des klinischen Bildes gleich geblieben.

Damalige Diagnose: Hereditäre Zerebellarataxie.

Anfang März 1922 tritt das Kind aus dem Spital und geht zu den Pflegeltern zurück. Nach 7 Wochen bringt mir der Pflegvater die Nachricht, der Zustand habe sich in kurzem sehr verschlimmert. Die ersten 8 Tage nach Spitalaustritt war alles gleich geblieben. Dann setzte Brechen ein, erst nur morgens nüchtern, dann bald auch während des Mittagessens zum zweitenmal, und dabei begann das Kind auch über starke Schmerzen im Hinterhaupt zu klagen. Sie traten oft in Anfällen auf und brachten das Kind zu lautem Jammern. Brechen und Anfälle von Kopfweh trafen oft zeitlich zusammen. Während der Anfälle begann es etwa wirr zu reden, oft murmelte es unverständlich. Darauf sofort:

Nachstatus (25. IV. 1922). Ich halte mich im folgenden an die Reihenfolge des Hauptstatus, so daß Neuerscheinungen leicht zu vergleichen sind. Manche Untersuchung war freilich bei der zweiten Statusaufnahme unmöglich, weil das Kind zu Hause war und weil sein Zustand manche Prüfung nicht mehr zuließ.

Das Mädchen liegt vorwiegend auf der rechten Seite im Bett, hält die Knie immer hoch an den Leib gezogen, ohne daß es angeben kann, warum. Ernährungszustand deutlich herabgesetzt, Haut überall, besonders im Gesicht blasser. Augen haloniert.

Skelett, Zirkulations- und Atmungsorgane ganz wie bei den früheren Untersuchungen. Puls auch in langen Perioden regelmäßig, nicht gespannt. Frequenz 110, Blutdruck 105 n. R.-R. Temperatur abends angeblich nie über 37,2°.

Abdomen: Die Blase steht etwa in der Mitte zwischen Nabel und Symphyse. Zuweilen Harndrang, ohne daß Harn entleert werden kann. Es wird täglich etwa ½ l in einer einzigen Miktion entleert. Harn ohne jede Besonderheit, Thormälen negativ. Stuhl ebenfalls angehalten.

Die Muskulatur ist überall schmächtiger geworden und fühlt sich am ganzen Körper außerordentlich schlaff und weich an. Beweglichkeit im Atlantoepistrophealgelenk herabgesetzt: bei seitlicher Drehung über 30° hinaus Hemmung und Schmerzen. Der Kopf ist auch im übrigen nicht mehr frei beweglich. Bei aktivem Kopfneigen nach vorn oder auf die Seite

sogleich Schmerzen; beim leichten Versuch, den Kopf passiv nach vorn zu beugen, geht sofort der Rücken mit. Mastoide beiderseits von unten und von der Seite her sehr druckempfindlich. Schädelperkussion wegen der Schmerzhaftigkeit nicht geprüft. Spontaner Kopfschmerz im Hinterhaupt ohne Bevorzugung einer Seite. — Kernig negativ. Der Körper kann sich noch gleich wie früher vornüber auf die Beine legen, ohne Schmerzen.

Geruch ohne Störung.

Augenbewegungen nach allen Seiten frei, dabei geringer Strabismus concomitans convergens. Pupillen gleich, ziemlich weit, rund. Reaktionen beiderseits gleich, auf Licht und auf Akkommodation träge und unausgiebig. Schnell- aber feinschlägiger Hippus. Fundus: Papillen von normaler Weisse, Venen bläulichrot, etwas verdickt, stark geschlängelt, aber gerade über den scharf gezeichneten Papillenrand verlaufend; Papillengrund nicht vorgewölbt, im Niveau der Retina. Refraktion der Papille wie der umgebenden Retina — 4 D. Kleiner, graugrünlicher Konus, unscharf begrenzt. Befund beiderseits gleich. — Visus nach Snellen rechts $^2/_{18}$, links $^2/_{24}$. Gesichtsfeld für Fingerbewegungen anscheinend frei.

Austrittsstellen der Nn. frontales beiderseits stark druckempfindlich, ebenso des rechten Infraorbitalis. Linker Infraorbitalis und Mentales nicht druckempfindlich. Keine Ausfälle der Sensibilität im Gesicht. Konjunktivalreflex, Gaumenreflex positiv. Geruchsreflex auf Ammoniak lebhaft. Masticatorius intakt; vertikale und horizontale Kieferbewegungen gut, Kieferreflex lebhaft.

Linker Facialis intakt. Stirnrunzeln symmetrisch, rechte Augenspalte eine Spur mehr geöffnet, Lidschluß links deutlich fester als rechts. Im rechten untern Facialisgebiet feines fibrilläres Zittern, besonders um den Mundwinkel, gegen das Kinn und in der Gegend des Platysmas. Starke Asymmetrie beim Breitziehen des Mundes, sowohl bei willkürlicher als bei affektiver Innervation; der rechte Mundwinkel bleibt fast unbewegt. Mundspitzen dagegen symmetrisch.

Hörweite für Flüstersprache auf beiden Ohren 10 m, größere Hörweite nicht geprüft. Keine Parakusien.

Systematischer Nystagmus in der Ruhe, feinschlägiger geworden, 60—70 Schläge in der Minute. Beim Blick gradeaus vorwiegend horizontal, oft auch rotatorisch und vertikal; wird grobschlägiger beim Blick nach rechts, nach links und nach oben. Beim Blick nach unten kein Nystagmus. Fallneigung kann nicht mehr zuverlässig geprüft werden. Spontanes Zeigen: in beiden Armen horizontales und vertikales Vorbeizeigen ohne Regel, um 5 bis 20 cm.

Weicher Gaumen asymmetrisch, rechter Gaumenbogen hängt etwas weiter vor. Sprache nicht stärker verlangsamt, die früher erwähnten Testworte werden alle noch tadellos artikuliert. Der Gesang ist rein, doch fällt jetzt ein beständiges, feines Tremolieren auf. Die Zunge weicht etwas nach rechts ab.

Aschner ist negativ geworden.

Die Oberflächensensibilität ist noch in allen Qualitäten unverändert. Gewichtssinn nicht mehr geprüft.

Romberg nicht mehr zu prüfen. Orientierung im Raume beim Tragen auf den Armen unverändert.

Die choreiformen Bewegungen sind spurlos verschwunden.

Der Faustschluss ist rechts deutlich schwächer als links, in beiden Händen schätzungsweise schwächer als früher.

Reflexe: Bauchdeckenreflexe rechts positiv, mäßig lebhaft, der untere schwach. Links alle drei negativ. Fußsohlenreflex nicht mehr lebhaft; Dorsalflexion der kleinen Zehen, die große bleibt ruhig. Der Patellarreflex spricht beiderseits sehr leicht an, aber ohne kräftigen Ausschlag. Auf beiden Seiten etwa gleich wie beim ersten Status, keine Vergrößerung der reflexogenen Zone, kein tonischer Ausschlag mehr. Bingscher Refex rechts vom Periost des Malleol. ext. erhältlich, wenig lebhaft, sonst negativ. Mendel-Bechterew negativ, alle übrigen Reflexe, die im Hauptstatus aufgezählt sind, negativ.

Freies Stehen und Gehen ganz unmöglich geworden. Das Kind hängt einem auf den untergeschobenen Armen, hält die Knie etwas flektiert und stampft mit den Hacken häufig stark auf den Boden. Die Beine beschreiben regellose Bewegungen, geraten voreinander und machen zuweilen den Eindruck, als hingen sie lose am Rumpf. — Die Streckhaltung der Zehen ist eher zurückgegangen.

Hacken-Knie-Versuch noch viel ungeschickter geworden. In den Handbewegungen keine wesentliche Verschlimmerung. Keine Dyspraxie. Freies Sitzen im Bett nicht mehr möglich, das Kind fällt sofort auf die eine oder andere Seite. Die Schrift zeigt noch den gleichen Crescendo-Charakter, ist aber viel schlechter geworden.

Hypotonisches Widerstandsphänomen gleich, Diadochokinese der Hände etwas verschlechtert mit deutlicher Differenz zuungunsten der rechten Hand. Symptome der Katalepsie nach Babinski nicht vorhanden, Bradyteleokinese fehlt.

An der Psyche haben sich nun die Eigenheiten, die ich damals, offenbar mit Unrecht, nicht auf den Krankheitsprozeß bezog, zur eigentlichen organischen Psychose, wenn auch leichten Grades, weiterentwickelt. Die habituelle Vigilität ist stark herabgesetzt, die maximale gut erhalten. Die Tenazität ist noch viel mehr vermindert, sowohl gegenüber Dingen, die das Mädchen spontan erzählt oder unternimmt, als auch gegen Stoffe, auf die man es zu fixieren sucht. Dagegen ist das Gedächtnis für Altes und für Frischerlebtes noch gut, sofern man von den scheinbaren Ausnahmen absieht, die sich aus der Hypovigilität vollständig erklären lassen. Der Intellekt zeigt Einschränkung der Assoziationsmöglichkeiten gegen früher. Der Affekt ist enorm labil, es kommt sehr leicht zum Weinen oder zu Wutausbrüchen, seltener zu Freudentränen. Zuweilen auch euphorische Zukunftsträume, oft mit erotischem Einschlag; dann wieder verzweifelt, verlangt, man soll sie vergiften, da sie doch nicht mehr gesund werde, der Pflegvater soll sie mit seinem Revolver totschießen.

Das Kind trat nun sofort wieder ins Kinderspital ein, mit der Diagnose Tumor cerebelli. Leider konnte nicht sofort operiert werden, da die Pflegeltern erst nach 3 Wochen sich zur Einwilligung entschließen konnten.

Eine vorsichtig ausgeführte Lumbalpunktion ergab einen Druck von 350 mm; Liquor durch geringe Blutbeimengung opaleszent. Pándy nach dem Zentrifugieren negativ.

Die Symptome machten inzwischen schnelle Fortschritte. Der konkomittierende Strabismus ging in paralytischen über, indem der linke Abducens und der linke Trochlearis paretisch wurden, sodaß sich Magendiesche Vertikaldivergenz einstellte. Das linke Auge wurde oft halb oder ganz geschlossen gehalten, und man erhielt den Eindruck einer Ptose. Doch glaube ich, die Erscheinung auf die Facialislähmung der andern (rechten) Seite beziehen zu dürfen, wo der Orbicularis dem Levator palpebrae nicht mehr entgegenwirken konnte. Dabei hatte das Kind aber Doppelbilder und schloß zu deren Unterdrückung eben das linke Auge, das ja zudem schlechteren Visus hatte. Auch wurden die Lider gegen den Widerstand des aufgelegten Fingers auf beiden Seiten mit der gleichen Kraft gehoben. — Bald trat Stauungspapille von 3 bis 4 D Prominenz auf. Der rechte Facialis wurde auch im oberen Ast fast völlig gelähmt, der linke paretisch. Korneal-, Konjunktival- und Gaumenreflexe wurden schwach, aber nicht negativ, auch blieb die Sensibilität intakt. Nie Schwindelgefühl, aber Parakusien: bei den Kopfwehanfällen brummte es im Kopf, „als ob ein Jaguar darin wäre". Die Beugehaltung der Oberschenkel wurde beibehalten, die geringe Stuhl- und Harnverhaltung verschwand nach der Lumbalpunktion wieder.

Am 17. V. 1922 wurde von Herrn Doz. Dr. Hagenbach der erste Teil der zweizeitigen Hirnoperation ausgeführt, wobei unter Schonung der Dura eine Knochenplatte von etwa 4 cm Durchmesser aus dem Okzipitale entfernt wurde. Puls und Atmung blieben während der Operation gut, allein gegen Abend wurde der Puls weich und rasch und um 11 Uhr trat, anscheinend durch zentrale Vasomotorenlähmung, der Tod ein.

Ich bedauere nun sehr, daß es mir nicht möglich war, das Gehirn zu fixieren und zu untersuchen, und ich muß mich leider damit begnügen, die einschlägige Stelle des Sektionsprotokolles widerzugeben: „In den vierten Ventrikel wölbt sich besonders nach vorn ein großer Tumor vor, der sich aus dem Wurm des Kleinhirns entwickelt und besonders in die rechte Kleinhirnhemisphäre hineinwächst. Der Tumor ist etwas lappig, graurötlich bis grauweißlich, sehr weich, transparent, den vierten Ventrikel stark einengend, zum Teil in diesen durchgebrochen. Nach vorn hin entwickelt er sich bis in die Spitze der Rautengrube. Die unmittelbare Umgebung des Tumors stark ödematös . . . ."

Sektionsdiagnose: Status post trepanationem. Gliosarkom des Kleinhirns. Oedema cerebri. Hydrocephalus chronicus internus. Stauungspapille.

Epikrise. Zu einer kurzen Betrachtung drängt zunächst die Tatsache, daß der geschilderte Fall so lange unrichtig aufgefaßt wurde. Die Affektion bestand 20 Monate lang ohne jegliches Drucksymptom, sodaß ein raumverdrängender Prozeß schlechterdings nicht zu diagnostizieren war. Der fehlende Lumbaldruck war wohl das einzige,

was sich als Verschluß des Foramen magnum hätte deuten lassen. Allein damals lag eine andere Deutung näher, die ja auch heute noch nicht auszuschließen ist: eine Woche zuvor war bei einer ersten Lumbalpunktion kein Tropfen Liquor ausgetreten, und man dachte an eine fehlerhafte Einführung der Nadel. Als nun bei der zweiten Punktion der Druck sich abnorm niedrig zeigte, dachte man an Verklebungen im Anschluß an die frühere. Ich füge noch bei, daß das Fehlen der Stauungspapille bei der Aufnahme des Hauptstatus vom I. Assistenten der Basler Augenklinik bestätigt worden war.

Freilich hatte das Kind ab und zu einmal gebrochen. Aber es brach nicht aus nüchternem Magen, es hatte schon als Kind hin und wieder gebrochen, wie die Mutter versicherte, und schließlich wird Brechen auch bei Zerebellaratrophien mehrmals erwähnt (Weber and Parkes, Thierry, Clarke, Pierret).

Über die Bedeutung der Familiarität zur Diagnostizierung der hereditären Ataxie war ich mir durchaus klar, aber ihr Fehlen war angesichts der zahlreichen sporadischen Fälle der Literatur auch kein Beweis gegen diese Diagnose, zumal bei dieser Dürftigkeit unserer Ahnentafel. Allerdings soll sich die Mariesche Ataxie dominant vererben (Dresel) und nicht geschlechtsbegrenzt (Gowers). Allein ohne der wertvollen Arbeit Dresels nahetreten zu wollen, scheint mir diese Dominanz doch aus zwei Gründen unwahrscheinlich zu sein. Dresel selbst nimmt für die Friedreichsche Ataxie rezessives Verhalten an, und es ist doch kaum anzunehmen, daß zwei hereditäre Ataxieformen, deren innere Verwandtschaft so enge ist, wie wir heute allgemein annehmen, verschiedenen Vererbungsregeln folgen. (Ich setze voraus, daß Dresel die Mariesche Ataxie meint mit dem Ausdrucke: „hereditäre Ataxie, atypische Form".) Zweitens verzeichnet die Literatur zahlreiche sicher familiäre Fälle, die sich kaum als dominant vererbt auffassen lassen (Fraser, Romano, Spiller, Catoir, Fickler (Fall 4 und 5), Holmes, Schönborn, Clarke, Rossolimo). Wollte man hier überall an der Dominanz festhalten, so müßte man wohl zur Annahme eines starken Anteponierens bei den Deszendenten greifen, oder man müßte annehmen, daß wohl beim dominant vererbenden Elter ein Pathos vorhanden gewesen, jedoch zeitlebens funktionell kompensiert geblieben sei. Bevor man aber zu solchen Auswegen griffe, müßte man wohl sehr triftige Gründe gegen die viel näherliegende Annahme rezessiven Verhaltens für beide Krankheitstypen kennen.

Dagegen sei mir in diesem Zusammenhange gestattet, auf ein

anderes Unterscheidungsmerkmal der beiden hereditären Ataxieformen hinzuweisen.

Als Pierre Marie im Jahre 1893 die Hérédoataxie cérébelleuse beschrieb, erwog er die Möglichkeit, daß sie mit der Friedreichschen Ataxie dem Wesen nach sich decke und daß nur die Lokalisation des Prozesses und dementsprechend auch das klinische Bild anders seien. Schon zwei Jahre später war sein Schüler Londe gezwungen, auch die Zahl der klinisch unterscheidenden Merkmale einzuschränken, und seit den Veröffentlichungen und Zusammenstellungen von Seiffer, Nonne (61), Bäumlin, Higier und besonders von Bing (10) wissen wir, daß eine ununterbrochene Reihe von publizierten Krankheitsbildern von den reinen Friedreichschen zu den reinen Marieschen Fällen überleiten, daß die gleichen Familien beide Typen nebeneinander liefern (Wutscher, Schönborn, Frey), und daß sogar Fälle des einen Typus im Laufe der Zeit sich zum andern entwickeln können. Wenn daher heute noch zwischen den beiden Formen unterschieden wird, so kann es nur in dem Sinne geschehen, daß man sagen will, der Krankheitsprozeß habe vorzugsweise nur das Kleinhirn befallen, oder er habe vorzugsweise die Kleinhirnseitenstrangbahnen und Hinterstränge ergriffen.

Als klinisches Unterscheidungsmerkmal dieser beiden Möglichkeiten hat sich von allen ursprünglich aufgestellten das Verhalten der Patellarreflexe als relativ zuverlässigstes gezeigt. Bei reiner Kleinhirnatrophie ist a priori keine Veränderung der Sehnenreflexe zu postulieren; die Friedreichsche Ataxie dagegen, die ja nicht nur die Kleinhirnseitenstrangbahnen sondern auch die Hinterstränge ergreift, läßt ein Schwinden der Patellarreflexe erwarten.

Soweit mir nun die Literatur zugänglich war, hat sie mich zum Schlusse geführt, daß wir noch ein feineres Reagens auf Schädigung der Hinterstränge besitzen als das Verhalten der Patellarreflexe: das Rombergsche Phänomen. Machen wir uns kurz klar, warum die Rombergsche Probe bei den rein zerebellaren Typen negativ, bei den Friedreichschen positiv auszufallen pflegt. Wenn der Mensch beim Stehen nicht durch die Hinterstränge über die Lage seiner Glieder unterrichtet wird, so vermag er diesen Ausfall durch optische Einstellung auf die umgebenden Gegenstände zu decken. Der Weg dürfte etwa der sein: Sehzentrum — okzipitotemporale Brückenbahn — kontralaterale Brückenkerne — Fibrae transversae pontis profundae — Bracchium pontis — Kleinhirnrinde — Nucleus dentatus — Tractus

cerebellotegmentalis (im Bracchium coniunctivum) — kontralateraler Nucleus ruber – Tractus rubrospinalis mit dritter Kreuzung nach dem Austritt aus dem Kern. Schalten wir nun durch Augenschluß dieses Vikariat aus, so tritt Schwanken auf oder es nimmt noch zu, der Romberg ist positiv. Wir sehen aber, daß der Umweg eben ein intaktes Kleinhirn voraussetzt; wo dieses zerstört ist, üben auch die optischen Eindrücke keinen Einfluß aus, der Patient schwankt mit offenen oder geschlossenen Augen gleich stark, der Romberg ist negativ.

In der Tat ist zunächst der Romberg weitaus in der Mehrzahl der Fälle, die dem Marieschen Typus zugerechnet werden können, negativ. Unter 76 Publikationen über einen oder mehrere Fälle von Zerebellarataxie finde ich nur in 13 Fällen positives Rombergsches Symptom angegeben. Viele Autoren geben leider den Ausfall nicht an, doch darf man annehmen, daß er in einem großen Teil dieser Fälle negativ war; besonders nehme ich es dort an, wo ich mir die Originalarbeit nicht verschaffen konnte und auf Referate angewiesen war, die häufig nur die positiven Symptome angeben. In einem Teil der Fälle ist auch die Prüfung unterlassen worden, in einem andern war sie gar nicht möglich, sei es, daß der Patient schon mit offenen Augen allzu stark schwankte, sei es, daß er mit so schweren komplizierenden Krankheiten zur ersten Untersuchung kam, daß er gar nicht mehr auf seine Füße gestellt werden konnte. Bei 32 Autoren finde ich die ausdrückliche Angabe, daß die Prüfung negativ ausgefallen sei.

Werfen wir dagegen einen Blick auf Socas Zusammenstellung (S. 61) über den Romberg bei der Friedreichschen Krankheit: unter 57 Fällen fand er ihn 37 mal als positiv angegeben, 20 mal als negativ. Also fast zwei Drittel der Fälle zeigten dort das Phänomen.

Uns interessieren nun die Marieschen Fälle mit positivem Romberg. Daß das Zeichen einmal da positiv ist, wo die Patellarreflexe schon erloschen sind, wird uns nicht wundern. Es handelt sich dabei meist um jene ausgesprochenen Übergänge zwischen der spinalen und der zerebellaren Heredoataxie. (Menzel; Rydel, Fall 1; Vincelet und Svitalski, alles sezierte Fälle aus der von Klippel et Durante klinisch beschriebenen Familie, ferner Paravicinis Fall, nicht seziert.) Viel bemerkenswerter sind aber die nicht ganz seltenen Beobachtungen von positivem Romberg bei lebhaften oder gar gesteigerten Patellarreflexen. (Arndt, 2 Fälle von Seeligmüller, Thomas Obs. IV, Dejerine et Thomas, Rossi, 2 Fälle von Rydel, Schönborn und die anatomische Publikation dazu von Hoffmann, Goldstein

und Reichmann, Fall 1.) Von den Fällen von Seeligmüller, von Dejerine et Thomas und von Goldstein und Reichmann liegen keine Sektionsbefunde vor; bei allen andern aber wird immer auch Entartung der Hinterstränge, besonders des Funiculus gracilis angegeben. Auch Freys zahlreiche Berichte sind hier zu erwähnen, trotzdem sie keine anatomische Bestätigung liefern. Bei der großen Sippe, die er beobachtet und beschrieben hat, macht er in 7 Fällen Angaben über Romberg und Patellarreflexe zugleich: 5 mal waren Romberg positiv, Patellarreflexe fehlend, 2 mal die Patellarreflexe gesteigert, der Romberg negativ.

Ob nun der Fall Mingazzinis, ein fünfzehnjähriges Mädchen, wirklich eine Ausnahme macht, mag wohl dahingestellt bleiben; die Patellarreflexe waren lebhaft, der Romberg war negativ. Man hätte also nach unserer Regel intakte Hinterstränge erwarten sollen. Sie waren aber im Lendenmark leicht rarefiziert, weiter oben nicht mehr. Mingazzini selbst glaubt übrigens die gesteigerten Patellarreflexe zum Teil aus dieser geringen Läsion der Gollschen Stränge erklären zu können (S. 84), scheint sie also als Reizungssymptom und die Rarefizierung dementsprechend als erst beginnend aufzufassen.

Möglich wäre immerhin ein Zusammentreffen von gesteigerten Patellarreflexen mit positivem Romberg auch noch dann, wenn die Hinterstränge intakt, aber die Hinterstrangkerne zerstört wären. Es liegen darüber keine Mitteilungen vor.

Es ist mir übrigens nicht bekannt, ob in der Literatur schon eine Zusammenstellung existiert, die das Verhalten des Rombergschen Zeichens bei der Tabes dorsalis im Stadium der gesteigerten Patellarreflexe untersucht. Vielleicht würde sich auch hier zeigen, daß der Romberg schon positiv ist, bevor der Ausfall der Reflexprüfung sich verwerten läßt.

Nun hat aber die Frage, wie weit der Prozeß im einzelnen Falle spinalwärts gegriffen habe, seine prognostische Bedeutung. Eine Durchsicht der Literatur zeigt uns genug Beobachtungen mehr oder weniger isolierter Kleinhirnatrophien, die intra vitam keine oder ganz unbedeutende Symptome gemacht oder die nur Hirnsymptome allgemeinster Art, Epilepsie oder Imbezillität, geliefert haben. (Baird, Otto, Ingels, Fischer, Lallement, Duguet, Fälle 1 und 3, Wadsworth, Fall 1, Clapton, Cornil, Neubürger und Edinger, Mayor, Lannois, Fusari.) Aber auch in den Fällen, wo starkes Schwanken, Tremor und andere Symptome beobachtet wurden, finden

wir nie Angaben über positiven Romberg, wenn die Sektion später eine isolierte Kleinhirnatrophie aufdecken konnte. Weitaus die schwersten Symptome haben aber, allgemein gesprochen, jene Patienten gezeigt, die post mortem auch spinale Läsionen aufwiesen; und eben aus dieser Gruppe stammen alle Angaben von positivem Romberg, mochten die Patellarreflexe gesteigert sein oder fehlen. So wenig es also begründet oder auch nur möglich sein mag, in unserer nosologischen Auffassung eine saubere Scheidung zwischen Hérédoataxie cérébelleuse und Friedreichscher Ataxie zu vollziehen, so sehr ist es praktisch genommen gerechtfertigt, im Einzelfalle Aufschluß darüber zu suchen, ob eine reine Zerebellarataxie vorliege, oder wie weit der Entartungsprozeß auch das Rückenmark einbezogen habe, bei welcher Frage sich dann eben, um es zu wiederholen, das Rombergsche Phänomen zuverlässiger zeigt, als die Prüfung der Patellarreflexe.

Ganz außergewöhnlich und für die Diagnose höchst irreführend war der choreiforme Beginn des Leidens in unserem Falle. Typische choreiforme Bewegungen scheinen bei Kleinhirntumoren extrem selten vorzukommen. Allerding nehmen grob ataktische Bewegungen große Ähnlichkeit mit jenen eines Choreakranken an, aber diese Ähnlichkeit kann sehr äußerlich sein. Denn wenn der Choreakranke eine Bewegung ausführen will und dabei einen choreatischen Stoß auslöst, der nun die erste, intendierte Bewegung aus ihrer Bahn wirft, so stellt bei ihm die resultierende Bewegung das Ergebnis aus zwei interferierenden Impulsen dar. So faßt z. B. auch Oppenheim den Gordonschen tonischen Reflex als choreiforme Bewegung auf, die, durch den Reiz des Hammerschlages ausgelöst, der gewöhnlichen reflektorischen Muskelzuckung superponiert ist. Eine ataktische Bewegung dagegen hat nur den einen Willensimpuls zur Grundlage, doch werden bei ihrer Ausführung die einzelnen Bewegungselemente nicht richtig koordiniert. Das Wesen der Choreiformität besteht demnach darin, daß ungewollte Bewegungsimpulse entstehen; der Ausdruck für diese ist das Auftreten von spontanen Bewegungen bei der Chorea. Daher ist wohl die Spontaneität wesentlich am Begriffe des Choreiformen, und es scheint mir nicht gerechtfertigt zu sein, Motilitätsstörungen als choreiform zu bezeichnen, die nur bei den willkürlichen Bewegungen zu beobachten sind und in der Ruhe fehlen.

In diesem Sinne choreiforme Bewegungen finden sich bei Kleinhirngeschwülsten nur äußerst selten verzeichnet. Unter ältern Berichten kommt einzig jener Drozdas in Frage: „von Zeit zu Zeit kehren

eigentümlich angeordnete Lufthandgriffe (ähnlich wie bei Chorea) wieder". Ladame berichtet in seiner Zusammenstellung von 77 Fällen aus dem Jahre 1865 nur über den Fall von Décès mit „choreaartigen Bewegungen in den Gliedern der linken Seite, niemals spontan". Dann stellte Bernhardt 1881 eine Gesamtzahl von 90 Fällen zusammen, und unter ihnen figuriert einzig der genannte Drozda mit choreiformen Bewegungen. Wetzel findet unter 58 Fällen überhaupt keine solchen und Adler erwähnt in seiner Zusammenstellung eines sehr großen Materiales im Jahre 1899 nur die beiden Mitteilungen von Bonhöffer und von Sander, beides Fälle von Bindearmblastomen. Von diesen beiden bot der Bonhöffersche offenbar typische choreiforme Bewegungen dar, auch Grimassieren war vorhanden, dagegen waren sie nur einseitig. Bei Sander aber fehlten sie in der Ruhe, weshalb sie Sander wohl mit Recht mit jenen Störungen vergleicht, die Luciani experimentell erhalten und als Dysmetrie bezeichnet hat; aber eben darum haben wir es auch hier nicht mit wirklichen choreiformen Bewegungen zu tun, denn Luciani gibt eine ganz andere Schilderung von dem, was er unter Dysmetrie versteht. Die sehr ausführliche Schilderung der Hündin F z. B. enthält freilich die Angabe von „movimenti assai bruschi e quasi coreiformi", wenn das Tier geht, aber bald darauf wird ausdrücklich erklärt, in der Ruhe sei es völlig unbeweglich. — In den neuen Veröffentlichungen endlich habe ich überhaupt keine Mitteilungen über choreiforme Bewegungen bei Kleinhirngeschwülsten mehr finden können.

Vielleicht einnert man sich für unsern Fall der Bemerkung des Pflegvaters in der Anamnese, daß auch bei Lola die Zuckungen nur bei intendierten Bewegungen auftraten. Indessen müssen sie bald absolut typisch geworden sein, denn der Arzt, der die Diagnose auf Chorea minor stellte, ist ein berufener Spezialist. Und als ich das Kind ein halbes Jahr später in Beobachtung bekam, fehlte es durchaus nicht an der Spontaneität der Bewegung, wie ich damals im ersten Status festlegte.

Daß choreiforme Bewegungen bei Tumor cerebelli vorkommen können, läßt sich übrigens ohne weiteres erklären, wenn man sie nach Wilson einer Schädigung des Tractus cerebello-rubro thalamo-corticalis zur Last legen darf. (Ausführliches Referat und Literaturangabe in Sahlis Untersuchungsmethoden, 6. Aufl. 1920, Bd. II, S. 1390.) Bedenkt man, wie häufig der Nucleus dentatus, der der Ausgangspunkt jener Bahn ist, durch Kleinhirngeschwülste geschädigt wird, so muß

man sich eher wundern, warum sie nicht viel häufiger vorkommen, als es in der Tat der Fall ist.

Steht also der choreiforme Beginn in dieser Ausprägung in der Literatur der Kleinhirntumoren offenbar einzig da, so war er doch auch unter der früheren Voraussetzung einer Zerebellaratrophie schon auffallend genug, und es sei mir hier gestattet, eine kurze Bemerkung zur Literatur über dieses Symptom einzufügen, trotzdem sie für unsern Fall gegenstandslos geworden ist. Choreiforme Bewegungen sind auch bei der Marieschen Ataxie kein häufiges Symptom, viel öfters trifft man sie bei der Friedreichschen. Typisch scheinen sie unter den zerebellaren Fällen bei Clarke und bei Seppilli gewesen zu sein, ferner bei Schönborn (2 Fälle), bei Stelzner, Catola und Korbsch. In den meisten andern Fällen mag es sich eher um andere Störungen der Motilität gehandelt haben. (Thomas Obs. IV, Athetose?; Hammarberg; Seeligmüller, 1. Fall, unterdrückbar; Paravicini, nur in den Fingern; Bäumlin II 1; Pierret.) Im Hinblick auf die Herzfehler, die besonders bei der Friedreichschen Ataxie auffallend häufig erwähnt werden, scheint mir die Frage der Erwägung wert, ob nicht manche dieser Fälle sich so erklären ließen, daß eine echte Chorea minor auf ein kongenital minderwertig angelegtes Kleinhirnsystem gestoßen sei und dort dann hypoplastische Bahnen dauernd zum funktionellen Versagen gebracht habe, entsprechend etwa der Aufbrauchshypothese von Edinger und Bing. Manche der erwähnten Fälle wie auch viele aus der Literatur der Friedreichschen Ataxie ließen sich sehr wohl so begreifen, vielleicht auch der 6. Fall Ficklers und der 15. Fall Freys. Für jene Fälle, in denen die Bewegungen nicht mehr zurückgegangen sind, käme dann nicht Chorea chronica progressiva (Huntington), wie Ormerod und nach ihm Bäumlin erwägen, in Frage, sondern Chorea persistens (Claude). (Literatur: Brizé.)

Die Dorsalflexion der Zehen brachte eine äußerliche Ähnlichkeit mit dem Friedreich-Fuß zustande. Allein bei der Entstehung des Friedreich-Fußes hat nach Bing der Babinskische Reflex ausschlaggebende Bedeutung, während in unserem Falle die Anstrengungen zur Erhaltung des Gleichgewichts die Erscheinung verursachten. Daher wurde sie auch wieder undeutlich, als das Gleichgewicht überhaupt nicht mehr gehalten werden konnte. Ähnliche Beobachtungen haben bei den Marieschen Patienten schon Arndt und Schönborn gemacht, bei den Tumorpatienten Jelgersma.

Das Abweichen der Schrift nach oben schien mir erst unbedeutend, in manchen Schriftproben auch wenig typisch, sodaß ich lange im Zweifel war, ob ich es erwähnen sollte. Da ich aber dachte, es könnte vielleicht mit einer Störung im „Abwärtstonus" Báránys zusammenhangen, hielt ich es doch für erwähnenswert. Um so mehr Gewißheit erhielt ich dann, als ich nachträglich in der neuen Literatur bei einem Kleinhirnpatienten eine Schreibstörung verzeichnet fand, die sich mit der unsrigen sehr wohl in Parallele setzen läßt, nur daß die Abweichung dort nach rechts, in unserem Falle nach oben geht. Goldstein und Reichmann beobachteten nämlich bei einem Manne mit Granatsplitterverletzung in der rechten Kleinhirngegend (Fall 6), daß der Patient beim Schreiben mit geschlossenen Augen nach rechts hin immer größere Abstände zwischen die Buchstaben machte. (Schriftprobe dort Seite 492). Mußte er ein Oval zeichnen, so konnte er das mit offenen Augen recht gut, mit geschlossenen Augen zeichnete er immer rechts zu weit nach außen. Als ich auf die Anregung dieser Mitteilung hin vier Monate nach Aufnahme des Status bei Lola noch weitere Prüfungen anstellte, fand ich, daß sie auch mit offenen Augen keinen Kreis zeichnen konnte, sondern daß sie statt dessen mit Beharrlichkeit immer wieder eine etwas zittrige Ellipse lieferte, deren lange Achse immer etwa unter 40 bis 60° nach rechts anstieg. Eine sehr prägnante Abweichung ergab sich auch, als ich das Kind einfach wagerechte Striche zeichnen ließ; linkshändig gerieten sie mit offenen und geschlossenen Augen ordentlich, rechtshändig gingen sie selbst bei offenen Augen rechts aufwärts, bei geschlossenen Augen noch mehr.

Auch Goldstein und Reichmann beziehen die Erscheinung auf die Tonuszentren im Kleinhirn, kommen aber, gestützt auf weitere interessante Untersuchungen, zum Schluß, daß es sich in ihrem Falle nicht um ein Zurücktreten des Einwärtstonus handle, sondern eher um einen Reizzustand im Auswärtstonuszentrum. Mir ist es leider nicht möglich gewesen, auch die weiteren Untersuchungen nach dem Vorgehen dieser Autoren an unserer Patientin vorzunehmen, zum Teil, weil mir die Apparate fehlten, zum Teil, weil sich überhaupt ein zwölfjähriges Kind für solche subtilen Prüfungen nicht eignet.

Nun war aber der Zeigeversuch im Dezember, als die ersten Schriftproben aufgenommen wurden, noch korrekt ausgefallen. Nach drei Monaten aber, zur Zeit als die Schrift den Crescendo-Charakter annahm und die schiefen Ellipsen geliefert wurden, fand ich das Zeigen im linken Arm immer noch korrekt, vielleicht mit einer geringen Neigung,

nach unten vorbeizuzeigen. Rechts dagegen wurde im Durchschnitt um 5 cm zu weit nach rechts und um 3 cm zu hoch gezeigt. Nun tritt zwar Vorbeizeigen nach außen überhaupt leichter ein als jedes andere Abweichen beim Zeigeversuch. Es scheint, daß der Auswärtstonus leicht überwiegt. Dagegen dürfen wir das Vorbeizeigen nach oben wohl auf eine Läsion von Báránys Zentrum des Abwärtstonus beziehen.

Zu einer kurzen Bemerkung mag noch die Untersuchung auf ein Symptom Anlaß geben, das zuerst Gotthard Söderbergh im Jahre 1909 beschrieben hat. Beim Finger-Nasenspitzen-Versuch hatte er bemerkt, daß sein Patient, der an einem Kleinhirnbrückenwinkeltumor litt, den Finger plötzlich in einigem Abstande vor dem Ziel anhielt und darauf langsam die Bewegung vollendete. 1915 hat auch Odin dieses Symptom gesehen, leider ist mir seine Originalarbeit darüber nicht zugänglich. Dann beobachtete es Söderbergh abermals als postoperatives Symptom und beschrieb es mit dem Satze: „Beim Finger-Nasenspitzen-Versuch und schneller Bewegung machte der Finger vor dem Ziele halt". (Lit. 79, S. 106.) Nach dieser Beschreibung könnte ich sagen, das Symptom sei auch in unserm Fall vorhanden gewesen; nicht beim langsamen Versuch, wo man nie eine Andeutung davon sah, wohl aber bei der schnellen Bewegung, wo der Finger manchmal etwa handbreit vor der Nase gestoppt wurde und dann langsam gegen die Spitze zufuhr. Nun hat aber Schilder, der die Publikationen Söderberghs und Odins offenbar nicht kannte, das Symptom im Jahre 1919 nochmals genauer und zum Teil etwas abweichend beschrieben und mit dem Namen Bradyteleokinese belegt. Er beobachtete bei einem Kriegsinvaliden mit Kleinhirnschuß und später noch bei drei weitern Kleinhirnpatienten, daß der Finger etwa 10 cm vor dem Ziele plötzlich wie vor einer unsichtbaren Glaswand stehen blieb, um nachher langsam weiterzufahren. Die Anomalie war bei langsamem Versuch ebenso deutlich, sie zeigte sich auch beim Salutieren, beim Fassen von Gegenständen usw. Nach dieser Beschreibung kann man nicht zweifeln, daß es sich hier um eine besondere Bewegungsstörung handelt, die mit der Läsion des Kleinhirns oder seiner Umgebung in viel direkterem Zusammenhange stehen muß, als die scheinbar gleiche Unterbrechung der Bewegung in unserem Falle. Beobachtete man nämlich die Erscheinung an Lola, so drängte sich auch die Erklärung unwillkürlich auf: das Kind hatte einfach Angst, sich ins Gesicht zu schlagen. Man mache den Versuch an sich selbst, und man wird finden, daß man auch bei schnellster Ausführung sehr scharf

vor dem Ziele anhalten kann; der Zerebellarataktische ist dazu natürlich nicht imstande. Er kennt die Unzuverlässigkeit seiner Regulierungsmechanismen und wird automatisch im Interesse seiner eigenen Nase die Bewegung beizeiten mäßigen. Wird aber der Versuch langsam ausgeführt, so ist die Vorsicht nicht nötig, daher fehlt auch die Verlangsamung. Sie fehlte aber in unserem Falle auch, wenn die Bewegung zwar schnell, jedoch nicht gegen das eigene Gesicht, sondern gegen die flache Hand gerichtet war, die der Untersucher dem Kinde neben den Kopf hielt. Es schlug dann unbekümmert dagegen und zeigte keine Spur von Verlangsamung gegen das Ende. Was man also in unserm Falle beobachten konnte, war ein Verhalten, das sich bei beliebigen ataktischen Störungen ebenfalls wird nachweisen lassen, während ich natürlich nicht bezweifle, daß Söderbergh ein echtes Zerebellarsymptom entdeckt hat, trotzdem seine knappe Schilderung zu Irrtümern führen könnte. Die ganze Erörterung mag nur zeigen, wie leicht hier Täuschungen unterlaufen.

Die Langsamkeit der Einzelbewegung wird in der Literatur der Tumoren wie der Atrophien und Sklerosen häufig erwähnt, zuweilen sogar als einziges klinisches Symptom bei Atrophien. (Kirchhoffs Fall 2, Amaldi, Lallement.) Sie kann eine Störung im neuromuskulären Apparat darstellen, sie könnte aber vielleicht auch nur eine weitere Äußerung der Ataxie sein, indem das Gefühl der Unsicherheit auf ähnliche Weise hemmend wirken könnte, wie etwa auf uns, wenn wir im Finstern laufen müssen. Der klassische Apparat, um eine solche Störung zu fassen, wäre das Kymographium. Ein solches stand mir nicht zur Verfügung, und ich fand, daß folgende primitive Einrichtung in der Frage Aufschluß geben kann: an einer Tischkante nagelt man sich eine Schnur fest; in der Entfernung von 10 cm knüpft man daran ein Holzstäbchen A, etwa von den Ausmaßen eines ganzen Bleistiftes, um die Mitte fest. Auf den Tischrand stellt man über den Punkt, wo die Schnur angenagelt ist, einen Meterstab B, über den eine Kartonhülse von 10 cm Länge lose übergestülpt ist. Der Durchmesser der Hülse ist etwa doppelt so groß wie der des Meterstabes B, so daß man bequem das kleine Stäbchen A horizontal unter den vortretenden Rand der übergestülpten Hülse schieben kann. Die Faust hält also die eine Hälfte des Stäbchens umfaßt, die andere Hälfte liegt horizontal auf dem Tisch, berührt seitlich den Meterstab B und trägt auf sich die Hülse. Fährt man nun mit einem Ruck schnell am Stab entlang aufwärts, so weit es die Schnur erlaubt, so kann man damit die Hülse am Stab empor-

schleudern. Die Höhe, bis zu der die Hülse dabei steigt, ist der Geschwindigkeit der Schleuderbewegung proportional, und nur diese ist die Variable im ganzen System. Die rohe Kraft ist ausgeschaltet, weil sie bei der Leichtigkeit des Pappröllchens außer Betracht fällt, der Einfluß der Ataxie ist ausgeschaltet, weil der Meterstab die Bewegung führt und die Schnur ihr Ausmaß festsetzt, es ist also, physikalisch ausgedrückt, die Geschwindigkeit die einzige Variante, von der die Leistung noch bestimmt wird, während die einwirkende Kraft und der Weg, längs dessen sie einwirkt, invariabel sind. Unsere Patientin konnte nun die Rolle mit aller Anstrengung rechts nur 35 cm hinaufschnellen, links 40 cm, während Gleichaltrige die Rolle ausnahmslos oben über den Stab hinausschleuderten. Zwei sechsjährige Mädchen brachten sie beide rechts auf 70, links auf 60 cm, also in halbem Alter auf doppelte Höhe. Es ist übrigens beachtenswert, daß bei unserer Patientin die Leistung auf der rechten Seite schlechter war als links, da doch bei zahlreichen Symptomen kleine Differenzen darauf hinwiesen, daß ihre rechte Seite schwerer ergriffen war, was denn auch die Sektion bestätigt hat. Eigentlich war das Mädchen Rechtshänderin, auch die rohe Kraft haben wir ja rechts größer als links gefunden. — Also eine Verlangsamung der Einzelbewegung läßt sich nachweisen, sie kann nicht nur psychisch, sondern muß neuromuskulär verursacht sein, aber ihre weitere Erklärung steht wohl noch aus.

Ein eingehender Lokalisationsversuch aller Erscheinungen erübrigt sich wohl, da eine anatomische Bestätigung doch nicht geliefert werden kann. Nur die Augenmuskelstörungen fordern zu einer kurzen Auslegung auf, weil sie nicht ohne weiteres durch einen einzigen Herd zu erklären sind. Beim Nachstatus zeigte sich mir zuerst Strabismus concomitans, den ich aus der Amblyopie herleite, wobei sich also die Heterophorie, die ich bei der Aufnahme des ersten Status nur vermuten konnte, bestätigt hat. Dann trat aber gegen Ende der Krankheit paretischer Strabismus auf in der Weise, daß der linke Bulbus nach oben und innen abwich und daß er nicht mehr nach außen blicken konnte, wohl aber nach unten. Wir haben also Lähmungen des linken Abducens und des linken Trochlearis, die sich zusammen mit der Parese des rechten Facialis und einer geringen Schädigung des rechten Glossopharyngeus und Hypoglossus auf folgende Weise einheitlich begreifen lassen: die Facialislähmung war nukleär, daher im Beginne das starke fibrilläre Zucken, daher die lange ungestört bleibende Funktion des Orbicularis oris (Mundspitzen). Ebenso darf man wohl die Lähmung

des Trochlearis als nukleär auffassen, und da das periphere Neuron vollständig kreuzt, mußte sie bei rechtseitigem Herd auf der linken Seite erscheinen. Daß aber dann der Abducens, der ungekreuzt verläuft, ebenfalls auf der gekreuzten Seite paretisch war, läßt sich so erklären, daß hier der Herd nicht den Kern, sondern die supranukleäre Bahn traf, die Fasern also, die von der rechten kortikospinalen Bahn in der Höhe des vorderen Brückenrandes kreuzend zum linken Abducenskern aufsteigen. Da dieser ausschließlich gekreuzt innerviert wird, mußte sich an ihm eine Störung bemerkbar machen, während vielleicht analoge Schädigungen anderer kortikobulbärer Neurone latent geblieben sind.

Literatur.

Zahlreiche Referate für Atrophien und Tumoren bei Mingazzini, Thomas, Luciani (51), ausführliche Literaturverzeichnisse bei Luciani (52), Catoir, Binnerts. Ich beschränke mich auf Anführung der Autoren, auf die ich mich im Texte habe berufen müssen.

1. Adler, Die Symptomatologie der Kleinhirnerkrankungen. Wiesbaden 1899.
2. Amaldi, Due casi di atrofia parziale del cervelletto. Rivista sperimentale di freniatria. Vol. 21, 1895. (Ref. Rev. neur. 1896, Mai.)
3. Arndt, Die Pathologie des Kleinhirns. Archiv f. Psych. 1894, S. 404.
4. Babinski, Revue critique, quelques documents relatifs à l'histoire des fonctions de l'appareil cérébelleux . . . Rev. mensuelle de médecine interne et de thérapeutique, t. 1, Nr. 2, 1909.
5. Derselbe. Hémiasynergie et hémitremblement d'origines cérébello-protubérantielle, Soc. de neur. de Paris 7/II, 18/IV, 1901. (Ref. Rev. neur. 1901.)
6. Baird, Journal of mental science 1907, zit. nach Korbsch.
7. Bäumlin, Über familiäre Erkrankungen des Nervensystems. I.-D. Basel 1901.
8. Bárány, Lokalisation in der Rinde der Kleinhirnhemisphären. Deutsche med. Wochenschr. 1913, S. 637.
9. Bernhardt, Beiträge zur Symptomatologie und Diagnostik der Hirngeschwülste. Berlin 1887.
10. Bing, Eine kombinierte Form der heredofamiliären Nervenkrankheiten. Archiv f. klin. Med. 1905. Bd. 83, S. 199.
11. Derselbe. Die Abnützung des Rückenmarks. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1904, Bd. 26, S. 163.
12. Derselbe. Die Lokalisation der Kleinhirnerkrankungen. Deutsche med. Wochenschr. 1912, Bd. 38.
13. Binnerts, Over localisatie van functies in het cerebellum. I.-D. Amsterdam 1908.
14. Bolk, Hauptzüge der vergleichenden Anatomie des Cerebellums der Säugetiere, mit besonderer Berücksichtigung des menschlichen Kleinhirns. Monatsschr.

f. Psych. 1902, Bd. 12, S. 432. — Später erweitert als Buch erschienen: Das Cerebellum der Säugetiere. Jena 1905.
15. Bonhöffer, Ein Beitrag zur Lokalisation der choreatischen Bewegungen. Monatschr. f. Psych., Bd. 1, S. 6.
16. Brizé, Les chorées persistantes. Thèse de Montpellier 1911.
17. Catoir, Beitrag zur Kenntnis der Kleinhirnatrophie, I.-D. München 1905.
18. Catola, Sclérose en plaques, atrophie cérébelleuse et sclérose pseudo-systématique de la moelle épinière. Nouv. Icon. de la Salp. 1905, p. 585.
19. Cornil, Sclérose du cervelet, Progrès médical 1874.
20. Clapton, Transactions of the pathol. Soc. of London 1871.
21. Clarke, A case of sclerotic atrophy of cerebrum and cerebellum of familial type, occurring in a boy. Brain 1902, Vol. 25, p. 318a.
22. Décès, Bulletin de la soc. anat., Août 1856. (Zit. bei Ladame.)
23. Dejerine et Thomas, L'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse. Nouv. Icon. de la Salpêtr. 1900.
24. Dresel, Inwiefern gelten die Mendelschen Vererbungsgesetze in der menschlichen Pathologie? I.-D. Berlin 1917. Archiv f. Path. Anat. Bd. 224.
25. Drozda, Beiträge zum Studium der Physiologie des Kleinhirns. Wiener klin. Wochenschr. 1876, Bd. 26, S. 8 ff.
26. Duchenne, Gaz. hebdomad. 1864. (Zit. nach Luciani 51, S. 223.)
27. Duguet, Atrophie avec sclérose du cervelet chez une femme; Sclérose du cervelet. Bull. de la Soc. anat. 1862.
28. Edinger, Eine neue Theorie über die Ursachen einiger Nervenkrankheiten usw. Sammlung klin. Vorträge (Volkmann) Nr. 106, Leipzig 1899.
29. Fickler, Klinische und pathol.-anat. Beiträge zu den Erkrankungen des Kleinhirns. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1911, Bd. 41, S. 306.
30. Fischer, Eine interessante Hemmungsbildung des kleinen Gehirns. Archiv f. Psych. 1875, S. 544.
31. Fraser, Defect of cerebellum, occurring in a brother and a sister. The Glasgow Medical Journ. 1880, Vol. 13, fasc. 1.
32. Frey, Zwei Stammbäume von hereditärer Ataxie. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1912, Bd. 44, S. 351.
33. Fusari, Atti dell' Accademia delle Scienze. Bologna, 21. April 1892. (Zit. Mingazzini.)
34. Goldstein und Reichmann, Beiträge zur Kasuistik und Symptomatologie der Kleinhirnerkrankungen. Archiv f. Psych. 1916, Bd. 56, S. 466.
35. Gowers, Heredity in diseases of the nervous system. The Lancet 1908, Vol. 2, Nov. p. 1506.
36. Hammarberg, Atrophie und Sklerose des Kleinhirns. Nord. med. Arkiv, 1890, Bd. 22, Nr. 23.
37. Higier, Seltene Formen der hereditären und familiären Hirn- und Rückenmarkskrankheiten. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1897, Bd. 9.
38. Hoffmann, Pyramidenseitenstrangsymptome bei der hereditären Friedreichschen Ataxie. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1918, Bd. 60, S. 179.
39. Holmes, A form of familial Degeneration of cerebellum. Brain 30, 1907, p. 466.

40. Jelgersma, Anarthrie bij cerebellaire aandoeningen. Nederl. Tijdschr. v. Geneeskunde 1904, Bd. 1, p. 310.
41. Ingels, Bullet. de la Soc. de méd. ment. de Belgique 1884, Nr. 35. (Ref. Mingazzini.)
42. Kirchhoff, Über Atrophie und Sklerose des Kleinhirns. Archiv f. Psych. 1882, Bd. 12, S. 647.
43. Klippel et Durante, Contribution à l'étude des affections nerveuses. familiales et héréditaires. Rev. de Méd., oct. 1892. (Ref. Vincelet).
44. Korbsch, Ein Fall von Kleinhirnhypoplasie. I.-D. Berlin 1913. (Monatsschr, f. Psych., Bd. 34.)
45. Ladame, Symptomatologie und Diagnostik der Hirngeschwülste. Würzburg 1865.
46. Lallement, Atrophie du lobe gauche du cervelet. Soc. anat. 1862.
47. Lannois, Archives de neurol. 1890. (Ref. nach Mingazzini.)
48. Lévêque, Ramollissement du lobe droit du cervelet, etc. Soc. anat. 1883. (Ref. Mingazzini.)
49. Londe, De l'Hérédoataxie cérébelleuse. Thèse de Paris 1895.
50. Lotmar, Ein Beitrag zur Pathologie des Kleinhirns. Monatsschr. f. Psych. 1908, Bd. 24, S. 217.
51. Luciani, Il cervelletto. Firenze 1891.
52. Derselbe. Das Kleinhirn. Ergebnisse der Physiologie 1904, Bd. 3, II. Abt., S. 259.
53. Marie, Sur l'Hérédoataxie cérébelleuse. Semaine méd. 1893, S. 444.
54. Marinesco et Rodovici, Réflexe cutané nouveau. Rev. neurol. 1920, Bd. 27, p. 237.
55. Mayor, Journal of mental science, Jan. 1883. (Ref. Thomas)
56. Menzel, Beitrag zur Kenntnis der hereditären Ataxie und Kleinhirnatrophie. Archiv f. Psych. 1891, Bd. 22.
57. Mingazzini, Pathogenese und Symptomatologie der Kleinhirnerkrankungen. Ergebnisse der Neurologie und Psychiatrie 1911, Bd. 1, S. 89.
58. Derselbe. Klinische und pathologische Beiträge zum Studium der Kleinhirnatrophien des Menschen. Monatsschr. f. Psych. 1906, Bd. 18, S. 76, 113, 261.
59. Neubürger und Edinger, Einseitiger, fast totaler Schwund des Cerebellums. Berliner klin. Wochenschr. 1898.
60. Nonne, Über eine eigentümliche familiäre Erkrankungsform des Zentralnervensystems. Archiv f. Psych. 1891, Bd. 22, S. 283.
61. Derselbe. Ein weiterer anatomischer Befund bei einem Fall von familiärer Kleinhirnatrophie. Archiv f. Psych. 1904, Bd. 39.
62. Odin, Hygiea, zit. bei Söderbergh (78).
63. Ormerod, Some further observations on Friedreich's disease. Brain 1888, Vol. 10, p. 461.
64. Otto, Ein Fall von Verkümmerung des Kleinhirns. Archiv f. Psych. 1874, Bd. 4, S. 730.
65. Paravicini, Ein Fall von spinal-cerebellarer Ataxie im Kindesalter. Korresp. f. Schweiz. Ärzte 1901, Bd. 31, S. 305.
66. Pierret, Note sur un cas d'atrophie périphérique du cervelet etc. Archives de physiol. 1872. (Ref. Thomas.)

67. Romano, Ein Fall von hereditärer cerebellarer Ataxie. Neurol. Zentralbl. 1900, Bd. 19, S. 377.
68. Rossi, Atrophie primitive parenchymateuse du cervelet à localisation corticale. Nouv. Icon. de la Salpêtr. T. 20, 1907, p. 66.
69. Rossolimo, Trois cas d'ataxie cérébelleuse héréditaire dans la même famille. Nouv. Icon. de la Salpêtr. 1899, T. 12, p. 22.
70. Rydel, Sur l'anatomie pathologique d'une forme d'hérédoataxie cérébelleuse. Nouv. Icon. de la Salpêtr. 1904, p. 289.
71. Sander, Ein pathologisch-anatomischer Beitrag zur Funktion des Kleinhirns. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1898, Bd. 12, S. 363.
72. Schilder, Ein neues Kleinhirnsymptom. Wiener klin. Wochenschr. 1919, Bd. 32, S. 339.
73. Schönborn, Kasuistischer Beitrag zur Lehre von den kombinierten Systemerkrankungen. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1900, Bd. 18, S. 156.
74. Seeligmüller, Hereditäre Ataxie mit Nystagmus. Archiv f. Psych. 1880, Bd. 10, S. 222.
75. Seiffer, Über die Friedreichsche Krankheit und ihre Trennung in eine spinale und cerebellare Form. Charité-Annalen 1902.
76. Seppilli, Atassia hereditaria e malattia di Friedreich. Rivista sperimentale di freniatria 1883, p. 335.
77. Soca, Étude clinique sur la maladie de Friedreich. Thèse de Paris 1888.
78. Söderbergh, Gibt es eine Art Tremor, der für cerebellare Läsionen charakteristisch ist? Nord. medicinskt Arkiv, Bd. 51, Adv. 2, Nr. 8.
79. Derselbe. Ein Fall von Trigeminustumor etc. Nord. medicinskt Arkiv 1909, Avd. 2, Nr. 11.
80. Spiller, Four cases of cerebellar disease (one autopsy) with reference to Cerebellar Hereditary Ataxia. Brain 1896, Vol. 19, p. 588.
81. Stelzner, Über einen Fall von Kleinhirnatrophie. Monatsschr. f. Psych. 1908, Bd. 23, S. 240.
82. Svitalski, Sur l'anatomie pathologique de l'hérédoataxie cérébelleuse. Rev. neurol. 1901, Nr. 3.
83. Thierry, Ramollissement du cervelet. Société anatomique 1885. (Ref. Thomas.)
84. Thomas, Le cervelet. Thèse de Paris 1897.
85. Vincelet, Étude sur l'anatomie pathologique de la maladie de Friedreich. Thèse de Paris 1900.
86. Wadsworth, Cerebellar lesions without cerebellar symptoms. Proc. of Pathol. Soc. of Philadelphia. July 1901.
87. Weber and Parkes, Family cerebellar ataxia in two half sisters. Proc. of the Royal Society of medecine, Vol. 6, p. 50. (Ref. Jahresberichte 1913, Bd. 48, 2, S. 67.)
88. Wetzel, Zur Diagnostik der Kleinhirngeschwülste. I.-D. Halle 1890.
89. Wutscher, Zur Kasuistik der Friedreichschen Ataxie und der Hérédoataxie cérébelleuse. Med. Klin. 1901, Nr. 49.

Druck von August Pries in Leipzig.